

Boyunda Desmoid Tümör

Desmoid Tumor of the Neck

*Dr. Haluk YAVUZ, *Dr. Fatma ÇAYLAKLI, **Dr. Filiz A. BOLAT, *Dr. Levent N. ÖZLÜOĞLU

*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Ankara

**Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Desmoid tümör, muskuloaponevrotik hücrelerin fibroblastik değişime uğraması sonucu ile oluşan, histolojik olarak benign karakterli olmasına rağmen fasiyal planlar arasında yayılarak klinik açıdan agresif olabilen bir tümör türüdür. Sıklıkla travma sonrası ve abdominal bölgede gelişen bu tümör, baş boyun bölgesinde çok nadir olarak izlenir. Negatif cerrahi sınırlarla birlikte geniş cerrahi eksizyon yapılsa bile, yüksek oranda nükslere rastlanmaktadır. Bu yazımızda daha önce boyunda nörofibroma tanısı ile ameliyat edilen, ancak takiplerinde nüks gözlenerek tekrar opere edilen ve desmoid tümör teşhisi alan hastamızı sunmaktayız. Total eksizyonu mümkün olmayan tümöral kitleye radyoterapi uygulanmış ve olumlu cevap alınmıştır.

Anahtar Sözcükler

Nörofibrom, desmoid tümör, radyoterapi

ABSTRACT

Desmoid tumors arise from the fibroblastic proliferation of musculoaponeurotic cells. Although it is histologically benign, it has an aggressive clinical behavior by local infiltration among fascial planes. It is mostly seen in abdominal region and after trauma, however, it is rarely seen in head and neck region. Recurrence rate is very high, even after wide surgical excision with negative margins. We report a patient operated with the diagnosis of neurofibroma who had a recurrence on her follow up. The patient was reoperated and diagnosed as desmoid tumor. Tumoral mass, which was impossible to be excised totally was regressed after radiotherapy.

Keywords

Neurofibroma, desmoid tumor, radiotherapy

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 05.05.2006 • Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 25.05.2006

Yazışma Adresi

Dr. Haluk YAVUZ

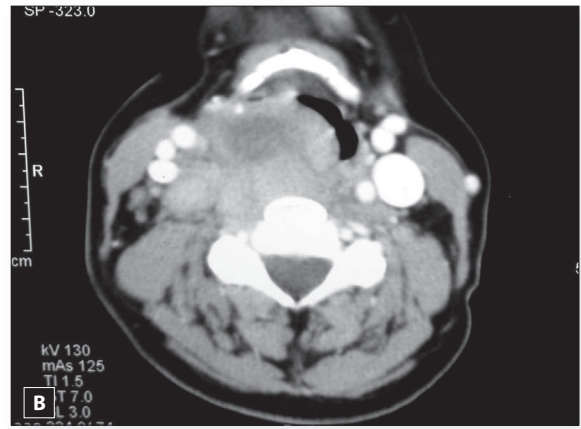
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Bölümü Baraj Yolu 1.durak 01110, Seyhan/ADANA
Tel: 0322 458 68 68 / 2303 Cep: 0532 230 61 71 E-posta: dr_halukyavuz@yahoo.com

GİRİŞ

Desmoid tümör, nadir görülen iyi huylu bir tümör olup desmoplastik fibroma, desmoma ve agresif fibromatosis olarak da bilinir. “Desmo” eki, fibroz bağlantı veya ligament anlamına gelip vücuttaki muskuloaponevrotik yapılardan köken alan hücrelerin fibroblastik değişimini belirtmektedir (1,2). Histolojik olarak benign karakterli olmasına rağmen, fasiyal planlar arasında lokal yayılım göstererek klinik açıdan agresif davranabilir. Uzak metastaz gözlenmemekle birlikte yakın komşuluktaki yapılara yayılımı ile hayati organlara bası ve obstrüksiyon etkisiyle deformite, morbidite ve mortalite riski oluşturabilir (1–3). Tedavisi, negatif cerrahi sınırlarla birlikte geniş cerrahi eksizyondur. Ancak agresif davranışı nedeniyle tam tedavi her zaman mümkün olamamakta, negatif cerrahi sınırlı eksizyonda dahi yüksek oranda nükslere rastlanmaktadır (3,4). Bu yazıda, boyunda nörofibrom tanısı ile iki kez ameliyat edilen ancak takiplerinde aynı bölgede desmoid tümör saptanan hastaya tedavi yaklaşımımız sunulmuştur.

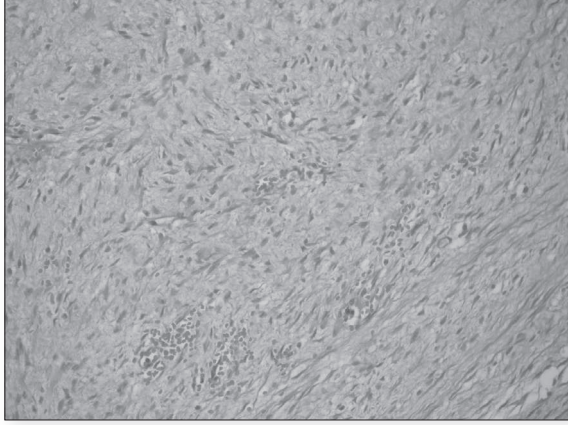
OLGU SUNUMU

Elli iki yaşında bayan hasta 6 aydır zamanla artan ses kısıklığı, solunum zorluğu ve yutma güçlüğü şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın muayenesinde dil kökü sağ yarımında üzeri düzgün mukoza ile kaplı, laringeal yapıların görülmesine engel olan, palpasyonla çok sert, lobüler yapıda fikse kitle saptandı. Aynı kitle dışardan sternokleidomastoid (SKM) kas altında orta juguler bölgede palpe edildi. Fiberoptik larinks muayenesinde sağ vokal kord fikse idi. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme sağ boyunda SKM kas ile juguler ven ve karotid arterin altında, prevertebral alana uzanan hipofarinks ve larinkse arka yüzeyden bası yapıp hava sütununu oldukça daraltan, yaklaşık 3x5,5x8,5 cm boyutlarında soliter kitle izlendi (Resim 1A, B). Kitle cerrahi olarak eksize edildi. Operasyon esnasında SKM kas, karotid arter ve juguler venden künt diseksiyon ile ayrılabilen kitle, paravertebral kaslardan ancak keskin diseksiyon ile sıyrılabilirdi. Parafaringeal kaslar oldukça incelmış ve kitle submukozal seviyeye kadar ilerlemişti. Mukozal bütünlük bozulmadan çıkarıldı. Kitle karotid arter arkasında servikal sempatik zinciri ve vagus sinirini tamamen sarmıştı.



Resim 1a-b. Hasta ilk başvurduğunda hipofarinkten trakea seviyesine kadar uzanan, dışardan bası yaparak solunum pasajını belirgin olarak daraltan solid kitle izleniyor.

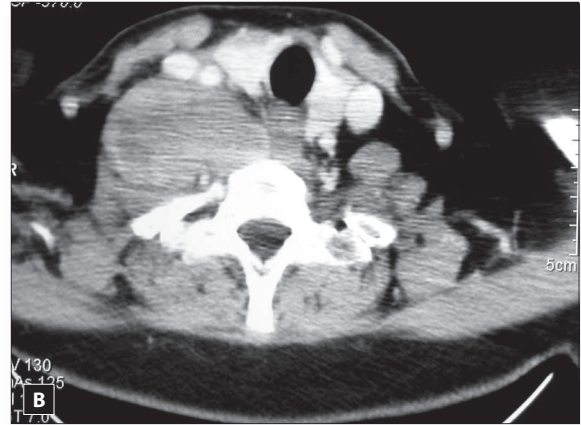
Kitlenin histopatolojik incelemesinde değişik yönde demetler oluşturan iğsi eozinofilik sitoplazmalı, oval ya da kıvrıntılı nükleuslu hücreler izlendi. Nekroz ve mitoz izlenmedi, hücresel atipi saptanmadı, immunohistokimyasal incelemede S-100 protein ile boyanma izlendi ve öncelikle nörofibrom ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 2).



Resim 2. Vasküler yapı etrafında demetler fasiküller yapan iğsi hücrelerin oluşturduğu tümöral gelişim (Hematoksilen ve Eosin X100)

Hastanın postoperatif kontrolleri sırasında birinci yılda aynı şikayetlerinin olması, klinik ve radyolojik olarak aynı bulguları göstermesi üzerine hastaya ikinci kez boyundan kitle eksizyonu gerçekleştirildi ve patolojik tanısı nörofibrom olarak rapor edildi. Yapılan kontrollerinde sağ boyunda kitle tekrar büyüme gösterdi ve ikinci operasyondan sonraki birinci yıl kontrolünde sağ boyunda yaklaşık 5x6 cm lik sert kitle tespit edildi (Resim 3 A, B). Hastaya üçüncü kez kitle eksizyonu operasyonu gerçekleştirildi. Kitle brakial pleksusa yapışık ve tüm derin boyun fasyaları ile devamlılık gösteriyordu. Damar sinir paketini sarmıştı. Toraks içine uzanıyordu. Morbiditeye sebep olmadan kitlenin total çıkarılması mümkün olmadığından, subtotal olarak çıkarıldı. Patolojik olarak incelenen dokularda S-100 boyanması saptanmadı. Yine immun-enzimatik yöntemle vimentinle yaygın, düz kas aktini ile az sayıda hücrede boyanma görüldü, CD-34 (fibroblastik işaretleyici), CD-68 (makrofaj işaretleyici), CD-117 ile boyanma izlenmedi. İmmunboyama sonuçlarıyla olgu ekstraabdominal fibromatosis, desmoid tümör ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 4).

Hastaya bu sonuçlarla tüm boyun ve supraklavikular fossa bölgesine 4400 cGy radyoterapi uygulandıktan sonra rezidü tümör bölgesine 2000 cGy boost radyoterapi uygulandı. Radyoterapi sonrası 18.ay kontrolünde hastanın şikayeti bulunmamaktadır ve radyolojik değerlendirmesinde regresyon mevcuttur. (Resim 5 A, B)



Resim 3a-b. İkinci ameliyattan bir yıl sonra tekrar nükseden kitle (desmoid tümör).

TARTIŞMA

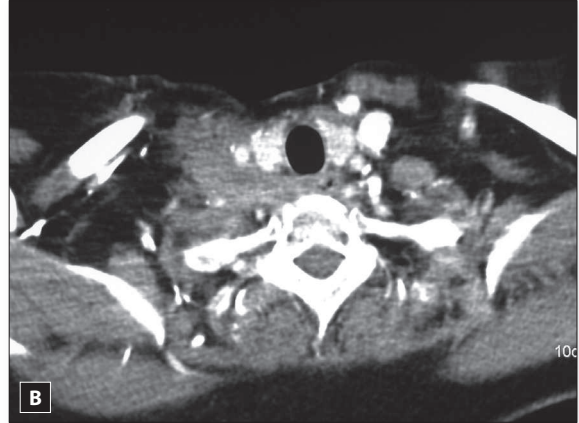
Desmoid tümör, iyi huylu, yavaş büyüyen, lokal yayılım gösteren, nadir görülen muskuloaponevrotik dokulardan köken alan bir tümördür. Tüm tümörler içinde % 0,03 oranında gözlenir (1,3). Çoğunlukla karın duvarında, nadiren ekstremiteler ve gövdede yer almaktadır. Lokalizasyonlarına göre karın dışı, karın içi ve karın bölgesi olarak sınıf-

landırılabilirler. Bunların 1/3'ü karın dışı olup, baş boyun bölgesinde yer alanlar tüm vücutta bulunan desmoid tümörlerin yaklaşık % 12- 15'ini oluşturmaktadır (1,2). Servikal ve supraklaviküler bölge, baş boyunda en çok rastlanan bölgeler olup, % 25- 70 oranında yüksek rekürrens oranına sahiptir (2-4). Kadınlarda daha fazla görüldüğünü belirten yazılar olduğu gibi her iki cinste eşit oranda ol-



Resim 4. İğsi hücrelerde sitoplazmik vimentin pozitifliği (İmmunohistokimya X200).

duğunu gösteren çalışmalar da bulunmaktadır (1-3). Etyolojisi bilinmemekle birlikte genetik mutasyonlar, gebelik, travma ve steroid hormonların etkili olduğunu ileri süren çalışmalar mevcuttur (1-7). Menstruasyon öncesi, menapoz sonrası veya yumurtalıklara radyasyon uygulama sonrasında tümörün küçülmesinin gözlenmesi östrojen seviyesinin tümör üzerindeki etkisini göstermektedir. Bu durum, östrojen seviyesi yüksek olduğunda büyümede hızlanma gözlenmesiyle de desteklenmektedir (2-5). Tanısı, biopsi yapılarak histolojik değerlendirme ile konulmaktadır. Boyun desmoid tümöründe, hastalığın yaygınlığını, karotis veya subklavian arter, internal juguler ven, trakea, özofagus, brakial pleksus, kafa tabanı veya vertebra gibi hayati yapılarla ilişkisini değerlendirmek üzere bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme faydalanılmaktadır. Desmoid tümörleri malign yumuşak doku tümörlerinden ayıran belirgin radyolojik özellikleri bulunmamaktadır (1,3). Görünümleri sert, gri-beyaz kitleler olup kapsülsüzdür ve yumuşak içeriğe sahiptirler.



Resim 5a-b. Radyoterapi sonrası 18. ayda kitlenin görünümü. Kitle tamamen kaybolmamakla birlikte belirgin regresyon göstererek oldukça küçülmüş.

Histolojik olarak, kollajen matriks içerisinde birbirine benzer iğsi şekilli hücrelerin iyi sınırlanmamış fasiküllerinden oluşmaktadır. Atipik hücrenin bulunmaması ve mitozun nadir görülmesiyle iyi diferansiye fibrosarkomdan ayırt edilmektedir. Nörovasküler yapıları sarması nedeniyle diseksiyonu zordur (2-4). Sinir tutulumu, duyu-

sal veya motor bozukluğa ve ekstremitelerde ağrıya sebep verebilir. Ciddi nörovasküler tutulum, etkilenen ekstremitenin amputasyonunu dahi gerektirebilir. Eklem kapsülüne veya ligamanlara uzanımı ile kontraktürler oluşturabilmekte, boyun bölgesinde bası etkisi ile havayolu obstrüksiyonuna sebep olabilmektedir (8).

Desmoid tümörler sıklıkla yanlış teşhis konularak reaksiyoner fibrozis (skar), miksoma, nodüler fasiitis, keloid, fibröz hamartoma, nörofibroma, nöroma, rabdosarkoma ve fibrosarkoma ile karıştırılmaktadır (2). Nodüler fasiitisde bizar atipik izlenimi veren hücrelerin varlığı, fibrosarkomda atipi, belirgin sellülarite ve atipik mitozların izlenmesi tanıda yardımcıdır. Ancak reaksiyoner fibrosis, keloid gibi olgularda histopatolojik görünüm desmoid tümöre çok benzer, bu olgularda hastanın geçirilmiş travma, radyoterapi, operasyon öyküsünün olması tanıda yardımcı olabilir. Bizim olgumuzda da hastanın nörofibrom tanısı ile iki kez operasyon geçirmesi sonrasında desmoid tümör gelişmesi etyolojide travmanın rolünü desteklemektedir.

Nörofibromlarda ve schwannomalarda hücreden fakir alanların baskınlığı tanıda karışıklığa yol açabilir, yine desmoid tümörde arada sıkışan sinir lifleri ayırıcı tanıyı güçleştirmektedir. İmmunohistokimyasal yöntemle yaygın S-100 pozitifliği nörofibrom, schwannoma tanısında yardımcıdır. Desmoid tümörler genellikle mezenkimal hücre işaretleyicisi olan vimentin ve düz kas aktini ile boyanma gösterir.

Tedavide, negatif cerrahi sınırlarla birlikte geniş cerrahi eksizyon yer almaktadır. Radyoterapi, yerleşimi nedeniyle opere edilemeyen, medikal kontraendikasyonu olan olgularda, hastanın cerrahi reddetmesi durumunda, pozitif cerrahi sınır veya nüks tümör varlığında etkili olmaktadır. Diğer tedavi seçenekleri arasında nonsteroidal anti-enflamatuar ilaç, hormonal tedavi ve kemoterapi yer almaktadır (1-3).

Desmoid tümör, iyi huylu olmasına rağmen, agresif davranış şekli göstermesi ve yüksek nüks oranının bulunması nedeniyle hastanın yakın takibini gerektirir.

KAYNAKLAR

- Collins BJ, Fischer AC, Tufaro AP. Desmoid tumors of the head and neck: a review. *Ann Plast Surg.* 2005;54:103-108.
- Lessow AS, Song P, Komisar A. Unusual fibromatosis of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:366-369.
- Abikhzer G, Bouganium N, Finesilver A. Aggressive fibromatosis of the head and neck: case report and review of the literature. *J Otolaryngol.* 2005;34:289-294.
- Abdelkader M, Riad M, Williams A. Aggressive fibromatosis of the head and neck (desmoid tumors): review. *J Laryngol Otol.* 2001;115:772-776.
- Hoos A, Lewis JJ, Urist MJ, Shaha AR, Hawkins WG, Shah J, Brennan MF. Desmoid tumors of the head and neck- a clinical study of a rare entity. *Head and Neck.* 2000;22:814-821.
- Ogino-Nishimura E, Okamura HO, Kishimoto S. Successful treatment of an extra-abdominal fibromatosis (desmoid tumor) arising from the prevertebral fascia of the neck. *European Archives of Otorhinolaryngology.* 2003;260:446-449.
- Amin R. Desmoid tumor of the neck: complete regression following radiation therapy. *J Laryngol Otol.* 2002;116:477-479.
- Kingston CA, Owens CM, Jeanes A, Malone M. Imaging of desmoid fibromatosis in pediatric patients. *American Journal of Roentgenology.* 2002;178:191-199.